

<b>Informació sobre CASOS IMPORTATS O EXTRACOMUNITARIS</b>			
Malaltia	Lloc adquisició	Tipus epidemiològic	Nre. casos
Dengue	Colòmbia	Visita a familiars	1
Tuberculosi	Senegal	Visita a familiars	1
<b>Informació sobre BROTS EN ESTUDI (Informació provisional)</b>			
Malaltia /Etiologia	Territori / Àmbit		Nre. casos
Novetats a <a href="http://www.epidemiologia.caib.es">www.epidemiologia.caib.es</a> : No s'ha afegit cap document			

## **Situación epidemiológica de las Encefalopatías Espongiformes Transmisibles Humanas en España (parte 1 de 2)**

Fuente: Boletín epidemiológico semanal vol.24, Núm 8. Centro Nacional de Epidemiología.

### Resumen

Las Encefalopatías Espongiformes Transmisibles Humanas (EETH) son enfermedades de declaración obligatoria, de baja incidencia, provocadas por depósitos de proteína priónica que cursan en general con demencia rápidamente progresiva. El Registro Nacional de EETH (RNEETH) recoge datos de los casos españoles desde 1995.

En este informe se presentan las características de los casos de EETH de España. Los datos proceden de las notificaciones hechas por las unidades de vigilancia epidemiológica de las comunidades autónomas al RNEETH hasta el 1 de julio de 2016.

La forma más común es la Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob esporádica (ECJe, se desconoce la causa) cuya incidencia anual en España es de 1,1 casos por millón de habitantes y año. El grupo de edad con mayores tasas de ECJe es el de 70 a 79 años. El 55% de todos los casos son mujeres.

En los años 2005, 2007 y 2008 se recogen cinco casos de variante de ECJ (vECJ), dos de ellos en una mujer y su hijo, única agrupación familiar descrita. En el RNEETH constan también siete casos de ECJ transmitida accidentalmente por implantes de duramadre y 152 casos genéticos: 68 en forma de Insomnio Familiar Letal (IFL), 81 de ECJ familiar (ECJf) y 3 de síndrome de Gerstmann-Sträussler-Scheinker (SGSS). El País Vasco presenta una incidencia de formas familiares por encima de las demás comunidades autónomas.

Los datos que constan en el Registro Nacional de EETH reflejan una situación epidemiológica similar a la descrita en otros países de nuestro entorno salvo para las formas genéticas

### Introducción

Las encefalopatías espongiformes constituyen un grupo de enfermedades transmisibles de baja incidencia caracterizadas por pérdida neuronal, gliosis y espongiosis con depósitos de proteína priónica, que se presentan en general con una demencia de evolución rápida y siempre fatal.

Entre ellas destaca la Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ) de la que se conocen diversas formas según su origen. Así, se describieron formas de transmisión iatrogénica (ECJi) debidas a injertos de duramadre, trasplantes de córnea, tratamientos con hormona de crecimiento y gonadotropina procedentes de cadáveres humanos. En las formas «esporádicas» (ECJe) se desconoce la fuente de transmisión. Se dan también casos «familiares» en los que la alteración de determinados genes facilita la aparición de la enfermedad.

Como consecuencia de la epidemia de encefalopatía espongiforme bovina (EEB) que comenzó en 1985, en 1995 se detectan en Reino Unido los primeros casos de una nueva forma en humanos, denominada «variante» (vECJ), transmitida a través de la ingesta de carne de vacuno con EEB. En 1998 la Unión Europea propone a sus miembros llevar a cabo vigilancia epidemiológica de la enfermedad creándose la red europea EuroCJD.

En España, la vigilancia epidemiológica de la ECJ y del resto de Encefalopatías Espongiformes Transmisibles Humanas (EETH) comenzó en 1995 con la creación de un Registro Nacional (RNEETH) coordinado desde el Centro Nacional de Epidemiología (Instituto de Salud Carlos III) que recoge los casos de estas enfermedades comunicados y gestionados por las comunidades autónomas (CCAA). En enero de 1995 se inició la recogida

prospectiva aunque el Registro incluye también casos diagnosticados desde 1993 e identificados de forma retrospectiva.

La Orden Ministerial de 21 de febrero de 2001, por la que se regula la Red Nacional de Vigilancia Epidemiológica en relación con las EETH, establece la declaración obligatoria de estas enfermedades, tanto de caso posible/sospechoso como probable y confirmado, por los médicos del sector público y privado que deben hacerlo, en el plazo de cuarenta y ocho horas desde el diagnóstico de sospecha, al registro de su comunidad autónoma utilizando un cuestionario unitario y homogéneo. Los registros de las CCAA deben enviar la información recogida sobre nuevos casos, y las actualizaciones derivadas de su seguimiento hasta el cierre con el estudio anatomopatológico, en el plazo de un mes al Registro Nacional.

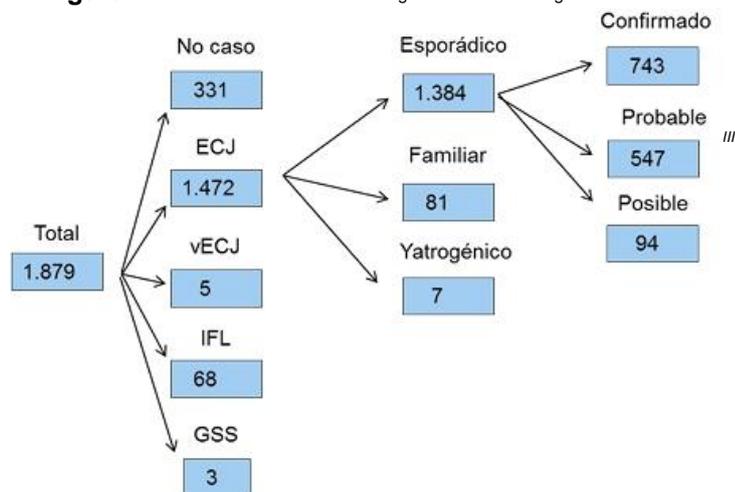
### **Las Encefalopatías Espongiformes Transmisibles Humanas en España. 1993-julio 2016**

En este informe se presentan las características de los casos de EETH de España a partir de los datos acumulados por el RNEETH entre 1995 y julio de 2016, procedentes de las notificaciones formuladas por las unidades de vigilancia epidemiológica de las comunidades autónomas.

En 2001, cuando estas enfermedades pasan a ser de declaración obligatoria al aparecer la encefalopatía bovina en España, se observa un pequeño aumento. Lo mismo ocurre en los años 2005 y 2008 coincidiendo con la aparición del primero y los tres últimos casos de vECJ de entre los cinco detectados en nuestro país. Respecto a 2016, las notificaciones son de los seis primeros meses.

Del total de 1.879 notificaciones recibidas hasta el 1 de julio de 2016 en el RNEETH, 1.477 corresponden a casos de ECJ confirmados, probables o posibles (incluyendo 1.384 de ECJe, 81 de ECJf, 7 de ECJi y 5 de vECJ), en 68 se diagnosticó Insomnio Familiar Letal (IFL) y en tres síndrome de Gerstmann-Sträussler-Scheinker (SGSS) descartándose en 331 la presencia de una EETH por no cumplir criterios epidemiológicos (Figura 1).

**Figura 1.** Distribución de notificaciones según clasificación diagnóstica



Fuente: Registro Nacional EETH. Centro Nacional de Epidemiología. Instituto de Salud Carlos III

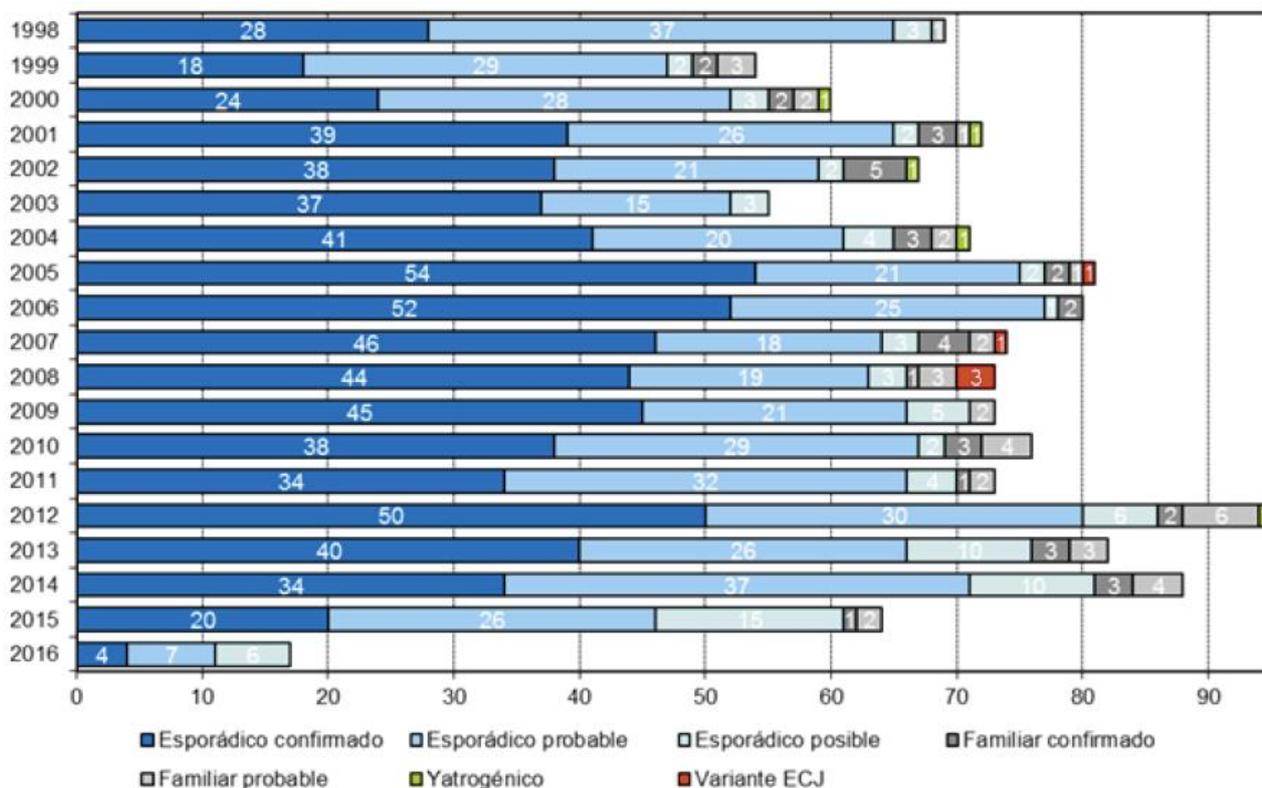
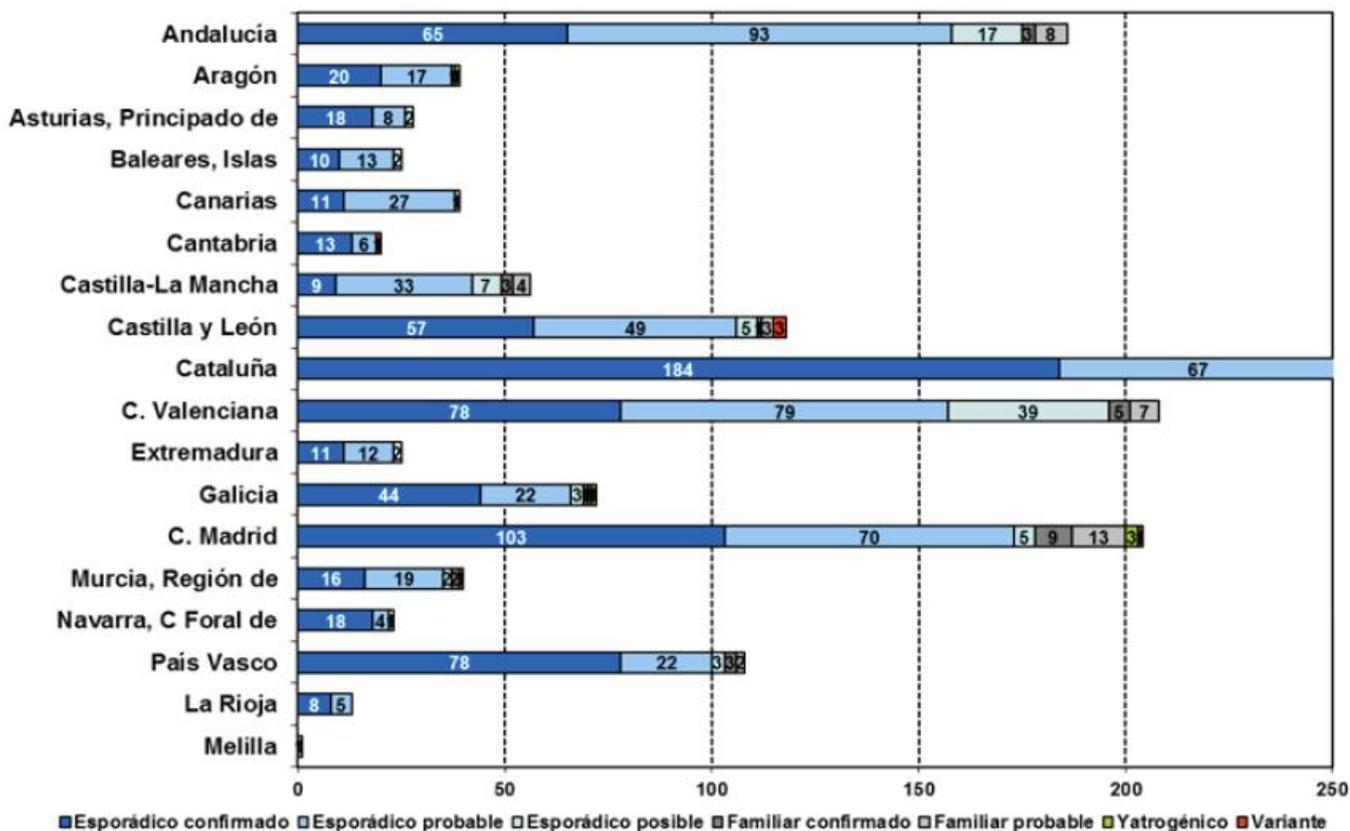
De los casos confirmados y probables, el 89% son de ECJ esporádica y el 10% de formas genéticas.

En las figuras 2 y 3 se puede observar la distribución de los casos de ECJ confirmados, probables y posibles por comunidad autónoma y año de diagnóstico.

En el año 2005 se notifica desde Madrid el primer caso de vECJ en una mujer de 26 años. En 2007 y 2008 se diagnostican otros cuatro, tres de los cuales residían en Castilla y León y el último en Cantabria. Las encuestas epidemiológicas no revelaron antecedentes de estancia significativa en Reino Unido ni de recepción de sangre ni derivados sanguíneos. En dos casos había antecedentes de consumo habitual de cerebro de vacuno. Se trata de una mujer y su hijo que constituyen la primera agrupación familiar descrita.

Todos los casos iatrogénicos (seis confirmados y uno probable) se produjeron por implante de duramadre antes de 1987 en que se introducen nuevos procesamientos del tejido.

**Figura 2.** Casos de ECJ confirmados, probables y posibles por CCAA



Abreviatures de malaltia emprades a taula adjunta	
Botulisme	Bot
Bruce·losi	Bru
Carboncle	Carb
Diarrea infec.aguda	Dia
Disenteria bacil·lar	Dis
Febre exantemàtica mediterrània	FEM
Febre recurrent paparres	FRP
FebreTifoide i paratifoide	Ftif
Grip	Grip
Hepatitis A	HepA
Hepatitis B	HepB
Hepatitis C	HepC
Hepatitis víriques altres	HepAl
Herpes Zoster	Hzos
Infecció gonocòccica	Gon
Legionel·losi	Leg
Leishmaniasi	Leish
Lepra	Lep
Malaltia de Creutzfeld-Jakob	MCJ
Malaltia meningocòccica	MM
Malaltia invasiva per Haemophilus influenzae	MHI
Malaltia invasora per Streptococcus pneumoniae	Mpneu
Malaltia invasora per Streptococcus pyogenes	MPyog
Paludisme	Pal
Paràlisi flàccida aguda	PFA
Parotiditis	Paro
Polio	Polio
Rubèola	Rub
Rubèola Congènita	Rubcg
Sífilis	Sif
Sífilis Cong.	Sifcg
Tètan	Tet
Tos ferina	Tfer
Triquinosi	Triq
Tuberculosi altres formes	Tba
Tuberculosi pulmonar	Tbp
Varicel·la	Var
Xarampió	Xar

	Dia	FEM	Grip	HepA	Hzos	Leg	Par	Mpneu	Var
A. Bennàssar	19	1	0	0	2	0	0	0	1
Alcúdia	13	0	0	0	1	0	0	0	3
Andratx	13	0	0	0	1	0	0	0	1
Binissalem	8	0	0	0	1	0	0	0	0
C.Mar Ponent	19	0	0	0	3	1	0	0	3
Calvià	13	0	0	0	6	0	0	0	0
Camp Rodó	13	0	0	0	3	0	0	0	0
Can Pastilla	15	0	0	0	3	0	0	0	0
Capdepera	8	0	0	0	0	0	0	0	1
Coll d'en Rabassa	13	0	0	0	2	0	0	0	3
Emili Darder	8	0	0	0	0	0	0	0	2
Es Pla Sineu	3	0	0	0	0	0	0	0	3
Es Trencadors	19	0	0	0	0	0	0	0	0
Escola Graduada	24	0	0	0	2	0	0	0	1
Felanitx	16	0	0	0	1	0	0	0	1
Inca	12	0	1	0	5	0	0	0	3
Llevant	21	0	0	0	1	0	0	0	4
Llucmajor	15	0	0	0	1	0	0	0	7
Manacor	25	0	1	0	2	0	0	0	7
Marines Muro	19	0	0	0	1	0	0	0	3
Martí Serra	15	0	0	0	1	0	0	0	3
Muntanya	10	0	0	0	0	0	0	0	1
Nuredunna Artà	6	0	0	0	0	0	0	0	0
Palmanova	10	0	0	0	0	0	0	0	0
Pere Garau	12	0	0	0	0	1	0	0	3
Pollença	18	0	0	0	3	1	0	0	5
Porto Cristo	11	0	0	0	0	0	0	0	0
Rafal Nou	9	0	0	0	0	0	0	0	3
S'Escorxador	4	0	0	0	0	0	0	0	0
Sant Agustí	15	0	0	0	2	0	0	0	1
Santanyí	8	0	0	0	1	0	0	0	0
Serra Nord	14	0	0	0	1	0	0	1	1
Son Cladera	9	0	0	0	0	0	0	0	1
Son Ferriol	10	0	0	0	3	0	0	0	0
Son Gotleu	8	0	0	0	0	0	0	0	4
Son Pisà	12	0	2	0	2	0	0	0	0
Son Rutlan	9	0	0	0	2	0	0	0	1
Son Serra	10	0	0	0	2	0	0	0	0
Sta. Catalina	11	0	0	0	2	0	1	0	1
Sta. Maria	6	0	0	0	1	0	0	0	0
T. S. Miquel	15	0	1	0	1	0	0	0	1
Tramuntana	3	0	0	0	1	0	0	0	0
Valldargent	9	0	0	0	0	0	0	0	1
Vilafranca	17	0	1	0	1	0	0	0	0
Xaloc Campos	6	0	1	0	0	0	0	0	1
Ciutadella	14	0	0	0	5	0	0	0	0
D.S.Joan. Maó	15	0	0	0	2	0	0	0	3
Es Banyer Alaior	9	0	0	0	0	0	0	0	0
Ferrieres	1	0	0	0	3	0	0	0	0
Verge del Toro	5	0	1	0	3	0	0	0	0
Can Misses	14	0	0	0	0	0	0	0	2
Es Viver	28	0	1	0	0	0	0	0	4
Formentera	4	0	0	0	0	0	0	0	3
Sant Antoni	35	0	1	0	0	0	0	0	2
Sant Jordi	5	0	1	0	0	0	0	0	0
Sant Josep	9	0	0	0	0	0	0	0	0
Sta. Eulària	36	0	1	0	1	0	0	0	0
Vila	26	0	3	1	3	0	0	0	4
desconeguda	0	0	0	0	0	0	0	0	0
<b>TOTAL</b>	<b>754</b>	<b>1</b>	<b>15</b>	<b>1</b>	<b>75</b>	<b>3</b>	<b>1</b>	<b>1</b>	<b>88</b>

Abreviatures de malaltia emprades a taula adjunta	
Botulisme	Bot
Brucel·losi	Bru
Carboncle	Carb
Diarrea infec.aguda	Dia
Disenteria bacil·lar	Dis
Febre exantèmica mediterrània	FEM
Febre recurrent paparres	FRP
FebreTifoide i paratifoide	Ftif
Grip	Grip
Hepatitis A	HepA
Hepatitis B	HepB
Hepatitis C	HepC
Hepatitis víriques altres	HepAl
Herpes Zoster	Hzos
Infecció gonocòccica	Gon
Legionel·losi	Leg
Leishmaniasi	Leish
Lepra	Lep
Malaltia de Creutzfeld-Jakob	MCJ
Malaltia meningocòccica	MM
Malaltia invasiva per Haemophilus influenzae	MHI
Malaltia invasora per Streptococcus pneumoniae	Mpneu
Malaltia invasora per Streptococcus pyogenes	MPyog
Paludisme	Pal
Paràlisi flàccida aguda	PFA
Parotiditis	Paro
Polio	Polio
Rubèola	Rub
Rubèola Congènita	Rubcg
Sífilis	Sif
Sífilis Cong.	Sifcg
Tètan	Tet
Tos ferina	Tfer
Triquinosi	Triq
Tuberculosi altres formes	Tba
Tuberculosi pulmonar	Tbp
Varicel·la	Var
Xarampió	Xar

	Dia	MM	FEM	Grip	HepC	Hzos	GON	Leg	Sif	Mpneu	Tfer	Tbp	Var
A. Bennassar	14	0	0	1	1	4	0	0	0	0	0	0	15
Alcúdia	31	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	11
Andratx	3	0	0	0	0	2	0	0	0	0	0	0	0
Binissalem	5	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	6
C.Mar Ponent	19	0	0	0	1	3	0	0	1	0	0	0	11
Calvià	19	0	0	0	0	2	0	0	1	0	0	0	13
Camp Rodó	10	0	0	0	0	5	1	0	0	0	0	0	10
Can Pastilla	7	0	0	0	0	5	0	0	0	0	0	0	0
Capdepera	8	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2
Coll d'en Rabassa	16	1	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	2
Emili Darder	11	0	0	1	0	1	0	0	0	0	0	1	5
Es Pla Sineu	9	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	2
Es Trencadors	21	0	0	0	0	2	0	0	0	0	0	0	0
Escola Graduada	26	0	0	0	0	1	0	0	1	0	0	0	6
Felanitx	18	0	0	1	0	2	0	0	0	0	0	0	14
Inca	19	0	0	2	0	4	0	0	0	0	0	0	28
Llevant	33	0	0	3	0	1	0	0	0	0	0	0	5
Llucmajor	13	0	0	0	0	3	0	0	0	0	0	0	1
Manacor	22	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	1	7
Marines Muro	14	0	0	0	0	2	0	0	0	0	0	0	12
Martí Serra	17	0	0	3	0	3	1	0	0	0	0	0	1
Muntanya	15	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0
Nuredunna Artà	8	0	0	1	0	2	0	0	0	0	0	0	0
Palmanova	12	0	0	0	0	2	1	0	0	0	0	0	10
Pere Garau	14	0	0	0	0	2	0	0	0	0	0	0	3
Pollença	12	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	4
Porto Cristo	14	0	0	0	0	2	0	0	0	0	0	0	18
Rafal Nou	11	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	2
S'Escorxador	3	0	0	0	0	1	1	0	0	0	0	0	0
Sant Agustí	9	0	0	0	0	2	0	0	0	0	0	0	1
Santanyí	14	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	2
Serra Nord	13	0	0	0	0	6	0	0	0	0	0	0	22
Son Cladera	10	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	3
Son Ferriol	11	0	0	0	0	2	0	0	0	0	0	0	9
Son Gotleu	21	0	0	1	0	2	0	0	0	0	0	1	4
Son Pisà	8	0	0	0	0	2	1	0	0	0	0	0	22
Son Rutlan	8	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	2
Son Serra	7	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	6
Sta. Catalina	10	0	0	0	0	2	0	0	0	0	0	0	8
Sta. Maria	5	0	0	0	0	2	1	0	0	0	0	0	3
T. S. Miquel	22	0	0	0	0	4	0	0	0	0	0	0	1
Tramuntana	5	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	1
Valldargent	6	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0
Vilafranca	15	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	8
Xaloc Campos	10	0	1	0	0	1	0	0	0	0	0	0	8
Ciutadella	14	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	17
D.S.Joan. Maó	12	0	0	1	0	2	0	0	0	0	0	0	5
Es Banyer Alaior	7	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Ferrerries	3	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	1
Verge del Toro	8	0	0	1	0	1	0	0	0	1	0	0	1
Can Misses	19	0	0	0	0	3	0	0	0	0	1	0	7
Es Viver	17	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	1	4
Formentera	1	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	3
Sant Antoni	25	0	0	3	0	2	0	0	0	0	0	0	24
Sant Jordi	14	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	7
Sant Josep	4	0	0	1	0	1	0	0	0	0	0	0	3
Sta. Eulària	28	0	0	0	0	3	0	0	0	0	0	0	19
Vila	27	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	3
desconeguda	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
<b>TOTAL</b>	<b>777</b>	<b>1</b>	<b>1</b>	<b>21</b>	<b>2</b>	<b>97</b>	<b>7</b>	<b>1</b>	<b>3</b>	<b>1</b>	<b>1</b>	<b>4</b>	<b>382</b>